642

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

1 Ken.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

N°_____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

JEAN KENZINGER

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Né à Saint-Etienne (Loire), le 2 Juillet 1896

SUR CERTAINS ASPECTS

DU

Syndrome Pseudo-Bulbaire

(FORME STRIÉE - FORME PROTUBÉRANTIELLE)

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1926

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TRIFFANEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène et médecine préventive	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIERE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LÉVY SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.
VELTER	Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.

VI. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM	
AUVRAY. . . .	Clinique chirurgicale.	LÉRI.	Clinique médicale.
CHEVASSU. . .	Clinique chirurgicale.	LŒPER.	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	PROUST. . . .	Clinique chirurgicale.
LEREBOULLET. .	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ. . .	Clinique chirurgicale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. . . .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à eurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MA FEMME

A MES AMIS MORTS POUR LA FRANCE
(1914-1918)

MEIS ET AMICIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur NOBÉCOURT

Professeur de Clinique infantile a la Faculté
de Médecine de Paris
Médecin de l'Hopital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine

En témoignage de ma gratitude et de mon respectueux attachement.

A M. le Professeur agrégé LHERMITTE

A M. le Docteur CROUZON

A MM. les Docteurs :

BOPPE, CATHALA, D'ALLAINES, HUC, MAILLET,
PETIT-DUTAILLIS, RAVINA, THIERS.

A MES MAITRES DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

M. le Docteur Jean FERRAND.
M. le Docteur MAYET.
M. le Docteur DEGLOS.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Externat :

M. le Docteur Edouard RIST.
M. le Professeur agrégé LEQUEUX.
M. le Professeur NOBÉCOURT.
M. le Docteur Henri DUFOUR.
M. le Professeur agrégé LAIGNEL-LAVASTINE.
M. le Professeur agrégé LE LORIER.
M. le Docteur CHEVRIER.

Internat :

M. le Docteur CROUZON.
M. le Professeur agrégé BRULÉ.
M. le Docteur LE NOIR.
M. le Docteur HUDELO

Introduction

Nous n'avons pas l'intention de reprendre à fond l'étude du syndrome pseudo-bulbaire ni d'apporter des faits nouveaux sur son étiologie ni sur sa pathogénie.

A l'occasion de quelques observations cliniques, dont une personnelle, nous nous sommes attachés simplement par le groupement d'un certain nombre de symptômes à en détacher deux aspects particuliers, qui s'opposent l'un à l'autre, tout en restant dans le cadre du syndrome pseudo-bulbaire. Rappelant le rôle si fréquent des lésions du corps strié à l'origine du syndrome pseudo-bulbaire, nous avons voulu attirer l'attention sur le rôle possible, mais, à la vérité, assez rare, des lésions protubérantielles, pouvant réaliser, à elles seules, le syndrome pseudo-bulbaire.

Sans doute, on nous objectera le petit nombre des observations, mais la similitude des cas apportés, la vérification anatomique dans certains d'entre eux autorisent plus qu'une simple hypothèse.

Historique

Le syndrome pseudo-bulbaire est très anciennement connu : c'est Magnus qui, en 1837, a rapporté le premier un cas de paralysie de la phonation et de la déglutition d'origine cérébrale. Il s'agissait d'une jeune femme de 25 ans qui avait été frappée de deux attaques apoplectiformes, avec perte de la parole et hémiplégie gauche ; bien que l'hémiplégie se fût atténuée, persistèrent les troubles de la déglutition et de la phonation.

En 1860, Duchenne décrivit la paralysie labio-glosso-laryngée, ou syndrome bulbaire, qui a gardé son nom.

Ce n'est qu'en 1872 que Joffroy admit la possibilité d'un syndrome analogue par d'autres lésions que celles des noyaux bulbaires.

Le premier travail complet est celui de Jolly, mais il faut attendre 1877 pour voir individualiser l'affection par Lépine, qui, en rappelant le cas de Magnus passé inaperçu et deux cas de Oulmont, lui donne son nom et la distingue de la maladie de Duchenne.

Brissaud, dans ses leçons sur les maladies ner-

veuses à Saint-Antoine (2e série-1895), donna de l'affection une description clinique définitive, en insistant sur le rire et le pleurer spasmodiques.

Halipré, en 1894, Comte, en 1900, y consacrent leur thèse.

Le dernier travail d'ensemble anatomo-clinique est celui de Cacciapuotti (1915).

Dès le début, tous ces auteurs avaient insisté sur la bilatéralité fréquente des lésions et sur l'importance de leur localisation dans l'écorce ou les noyaux gris.

Brissaud, en particulier, avait décrit cinq types schématiques de lésions à l'origine du syndrome pseudo-bulbaire.

1. Ramollissement bilatéral des centres corticaux ;

2. Double lésion de la masse opto-striée ;

3. Association d'une lésion corticale d'un côté et d'une lésion opto-striée de l'autre ;

4. Ramollissement opto-strié unilatéral assez étendu pour détruire le noyau caudé et le putamen ou pour déborder sur la substance blanche environnante ;

5. Ramollissement cortical unilatéral détruisant les fibres de E3 et les fibres du corps calleux qui se rendent aux masses opto-striées.

Cependant, Oppenheim et Siemerling avaient signalé l'association fréquente de lésions bulbo-protubérantielles au point de nier la possibilité de distinguer la paralysie bulbaire vraie de la paralysie pseudo-bulbaire.

D'ailleurs, dans une communication ultérieure,

ces auteurs étaient revenus sur leur opinion dans ce qu'elle avait d'absolu.

Halipré (obs. VIII), d'autre part, rapporte l'observation d'un malade ayant présenté un syndrome pseudo-bulbaire typique où l'autopsie ne révéla que deux foyers symétriques de ramollissement dans l'étage antérieur de la protubérance. On la retrouvera à la fin de ce travail. (Obs. VI).

Comte relate l'histoire d'une malade présentant des troubles de l'équilibre très marqués (sans préciser la nature cérébelleuse de ces troubles) chez laquelle, dit-il, « on trouva de petits foyers protubérantiels auxquels on peut attribuer, en partie au moins, les phénomènes de paralysie pseudo-bulbaire ».

Il rapporte la possibilité de troubles cérébelleux au cours du syndrome pseudo-bulbaire. On doit, dit-il, se demander s'ils ne sont pas en rapport avec les lésions si fréquentes des fibres transverses du pedoncule cérébelleux moyen.

Raymond et Alquier, à propos d'un cas de paralysie pseudo-bulbaire, disent que ce syndrome indique simplement l'existence de lésions situées au-dessus des noyaux bulbaires, habituellement cérébrales, parfois protubérantielles.

« En pareil cas, on peut voir apparaître à côté des troubles intellectuels d'autres symptômes tels que le nystagmus, la parole scandée, le tremblement intentionnel susceptible de faire soupçonner la participation de la protubérance ».

On voit donc la possibilité, sinon la fréquence des lésions protubérantielles dans le syndrome pseudo-bulbaire. MM. Tilney et Morrisson, dans une statistique portant sur 173 cas, rapportent que dans 36 % des cas on aurait trouvé des lésions du cervelet ou de la protubérance, et dans 60 % des lésions du corps strié.

Signalons, en passant, d'après eux, que dans la moitié des cas on aurait constaté du rire et du pleurer spasmodiques sans qu'on ait trouvé à l'autopsie des lésions des noyaux gris, tandis que dans la moitié des cas des lésions des noyaux gris ces symptômes étaient absents. Mais, jusqu'à présent, ces lésions protubérantielles paraissaient n'avoir qu'une valeur contingente et toujours on avait noté leur coexistence avec d'autres lésions, le plus souvent corticales ; il a fallu l'association d'un syndrome particulier pour émettre l'hypothèse de la seule lésion péotubérantielle.

Récemment, la série des travaux sur les noyaux gris à propos de l'encéphalite et des syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques devait tout naturellement faire rapporter la majorité des signes pseudo-bulbaires, en particulier le rire et le pleurer spasmodiques, à une lésion siégeant à ce niveau.

Et de ce fait, Brissaud avait déjà noté la ressemblance du pseudo-bulbaire et du parkinsonien. Ici encore, disait-il, vous ne pouvez pas ne pas reconnaître une grande similitude (je n'ose pas dire parenté) entre la P. P. B. et la maladie de Parkinson.

D'autre part, avec Souques (1904) il opposait déjà la paralysie pseudo-bulbaire corticale où dominent les troubles intellectuels, de la phonation, de l'articulation et les troubles de la motilité volontaire et la paralysie d'origine centrale où l'on voyait surtout des troubles de la mimique expressive associés à des troubles de la mastication et de la déglutition.

MM. Lhermitte et Cornil en arrivaient ainsi à décrire deux syndromes pseudo-bulbaires et les opposaient l'un à l'autre.

« Au point de vue clinique, les deux syndromes forment, disent-ils, le plus saisissant contraste.

1) Dans l'un (S. P. B. géniculé ou cortico-bulbo-pont.) les troubles moteurs de la phonation, déglutition, articulation, de la marche sont proportionnels au déficit de la motilité volontaire élémentaire et les fonctions automatiques relativement conservées.

2) Dans le second (syndrome strié), la motricité élémentaire demeure intacte, tandis que la motilité automatique est abolie ».

Voici, de ce dernier syndrome, deux observations particulièrement caractéristiques.

OBSERVATION I

Forme striée

(Due à l'obligeance du Dr Lhermitte)

Arch..., âgé de 63 ans, a exercé pendant 16 ans la profession de boucher, puis celle de vaguemestre, qu'il a gardée jus-

qu'à l'apparition des manifestations de la maladie pour laquelle il est hospitalisé à l'hospice P. Brousse.

Aucun antécédent pathologique à relever en dehors d'une fracture de la rotule gauche il y a trente ans.

En mai 1916, à 7 heures du soir, pendant son dîner, le malade éprouva un étourdissement, sans perte de connaissance. Sa femme nous dit que, pendant quelques instants, son mari eut les yeux hagards et la parole « embrouillée ». Il peut se rendre à son lit sans aide et demeure alité pendant plusieurs jours. Lorsque, au 8e jour, le malade se leva, on remarquait une maladresse des membres gauches, mais vers le 15e jour, tout était rentré dans l'ordre, hormis la parole qui était légèrement troublée.

Le malade reprit une occupation moin fatigante, mais, le 3 mars 1916, il fit une chute dans l'escalier, laquelle détermina une fracture sus-condylienne du fémur gauche, dont il reste aujourd'hui un raccourcissement du fémur de 2 centimètres.

Dès cette époque les troubles du langage qui avaient été en progressant étaient assez marqués.

Après la consolidation de la fracture, le malade se leva, mais la marche se montra sensiblement plus difficile qu'auparavant.

Le 21 janvier 1920, Arch..., est hospitalisé à l'hospice P. Brousse et l'examen à l'entrée fournit les résultats suivants : troubles moteurs ; marche à petits pas, par saccades, avec traînement de la jambe gauche. Mouvements volontaires possibles, mais lents. Facies figé, arc sénile marqué. Réflexes tendineux vifs à droite ; réflexes cutanés plantaires en flexion avec signe de l'éventail bilatéral. Extension spontanée du gros orteil droit. Troubles pharyngés, engouement, reflux des liquides par le nez. Viscères normaux. Réaction de B. W. négative.

Actuellement (janvier 1921) : Les troubles sus-mentionnés se sont aggravés.

Attitude : Le sujet se tient fléchi en avant, la tête inclinée sur le tronc, les membres inférieurs en demi-flexion.

Facies : Complètement figé, inexpressif ou vaguement pleurard : le front est plissé, les yeux largement découverts ne clignent pas, le regard fixe ne reflète aucune expression.

Motilité volontaire élémentaire : Tous les mouvements des membres, de la tête et du tronc peuvent être effectués normalement, sans troubles de la coordination et sans affaiblissement accusé de la force (Dy. à g. = 38, à dr. = 30).

La motilité volontaire de la face est presque normale, le malade peut contracter tous les muscles faciaux, froncer les sourcils, faire la moue, siffler est plus difficile. Les mouvements de la langue sont normaux ; celle-ci présente au repos une trémulation discrète.

Pas de troubles de la diadococinésie : les mouvements d'émiettement, des marionnettes s'effectuent aisément.

Aussi bien dans les muscles cervicaux que dans ceux des membres, il est à noter que la force dynamique est nettement inférieure à la force statique.

L'épreuve de la résistance de S. Holmes donne des résultats sensiblement normaux.

L'asynergie, la dysmétrie, l'ataxie font absolument défaut.

Mouvements associés et synergiques : Ceux-ci sont beaucoup plus troublés que les précédents.

Signe du poing : La flexion volontaire énergique des doigts dans la paume ne s'accompagne pas de l'extension du carpe à l'état normal.

Signe de l'oreille : Dans le mouvement actif du froncement des sourcils, l'élévation du pavillon de l'oreille est seulement ébauchée.

Signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc (Babinski) positif des deux côtés.

Par contre, les mouvements associés de la tête et des yeux, d'écartement du pouce associé à l'extention des doigts, sont normaux.

Mouvements automatiques : Extrêmement troublés. La *marche* est très pénible et la progression à petits pas ne peut se faire qu'à condition que le sujet soit soutenu ou s'appuie sur deux cannes ; les actes de se lever, de s'asseoir, de se coucher sont très difficiles. La mimique faciale expressive est nulle ; il en est de même pour la mimique des gestes. Tous les mouvements automatiques que le sujet peut exécuter sont extrêmement lents.

Motilité pharyngo-laryngée (Dr Chalbert).

Le 24 mars 1920, on constate une parésie de l'hémi-voile droit, la perte du réflexe pharyngé ; un léger retard dans l'adduction de la corde vocale gauche, laquelle semble insuffisamment tendue (parésie du thyro-arténoïdien interne).

Le 20 octobre 1920, parésie de l'hémi-voile droit. Les mouvements d'adduction et d'abduction des cordes sont normaux, mais la corde gauche reste flasque.

En janvier 1921, l'examen laryngologique montre la persistance des troubles précédents.

Tonus musculaire : Il apparaît peu modifié, légèrement augmenté dans les muscles de la racine des membres, il est plutôt abaissé dans les muscles distaux. Dans le décubitus dorsal, le sujet peut garder, sans fatigue apparente, la tête non soutenue au-dessus du plan du lit. Pas de catalepsie.

Réunions électriques : Normales, sauf dans les grands pectoraux atrophiés où l'on note une diminution des contractibilités faradique et galvanique avec formule normale (n. 7 P.).

Troubles de la parole : Celle-ci est nasonnée, monotone, bredouillée, parfois incompréhensible. Le timbre en est très bas, assez souvent le malade répète le même membre de phrase (auto-écholalie de Brissaud) avec rapidité (pulsions verbales).

Etat psychique : Affaiblissement léger de la mémoire des faits récents ; pas d'affaiblissement réel de l'intelligence, af-

fectivité normale. Pas de troubles confusionnels ni d'idées délirantes.

Sensibilité :

1° *Subjective :* normale.

2° *Objective :* normale pour le tact, la piqûre, la température. Stéréognosie intacte. Sens des attitudes segmentaires conservé. Léger écartement des cercles de Weber à la pulpe digitale (8 m/m.).

Paresthésie : le malade perçoit exactement un poids de 200 grammes à la pulpe des doigts, sensibilité ostéo-périostée normale.

Réflectivité :

1° *Tendineuse :* Les R. rotuliens sont vifs, mais pas du côté droit, en raison de l'amyotrophie de la cuisse consécutive à la double fracture fémorale et rotulienne. Disparition complète des mouvements pendulaires après l'évocation du réflexe rotulien.

R. achilléens et médio-plantaires normaux. Pas de signe de Piotrowsky.

La percussion du calcaneum droit provoque une contraction contro-latérale des adducteurs, celle du calcaneum gauche une flexion du pied.

La percussion de l'épine iliaque antérieure droite détermine un mouvement contro-latéral de rotation interne de la cuisse, la percussion de l'épine gauche est négative.

Pas de clonus du pied ni de la rotule.

Les réflexes stylo-radiaux, radio-pronateurs, tricipitaux, sont vifs des deux côtés.

2° *Cutanés :* Réflexes plantaires en flexion : abdominaux supérieurs et inférieurs, crémastériens normaux ; bulbo-caverneux faible.

Le R. palmo-mentonnier est plus vif à gauche qu'à droite.

Excitabilité musculaire mécanique exagérée dans les grands pectoraux.

Réflexes pilo-moteurs normaux.

Réflexes vaso-moteurs. Vaso-motricité : Les réflexes sont normaux ; souvent, le malade éprouve des bouffées de chaleur avec thermophobie.

Sphincters : Besoins d'uriner fréquents sans incontinence. Pas de gâtisme.

Trophicité : Atrophie légère des mollets avec hyperkératose plantaire et effilement du pied.

Troubles oculaires : Cercle sénile très accusé. Réactions pupillaires à la lumière diminuées à l'accommodation, convergence normale. Fond d'œil normal.

Troubles viscéraux : Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine. Le cœur est normal, la tension artérielle s'élève à M. x. = 21 M. n = 12 $\frac{1}{2}$ (appareil de Vaquez-Laubry).

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang.

30 mai 1921 : Même état des réflexes et de la motilité automatique (marche).

La motilité volontaire par contre est absolument normale. Grande rapidité des mouvements alternatifs de flexion et extension des membres.

OBSERVATION II

Forme striée

(*Rapportée dans la thèse du Dr Fouchard*)

R..., homme, 72 ans, jardinier.

Entre à l'hôpital en juillet 1917.

Rien de particulier à noter dans les antécédents.

La maladie actuelle aurait débuté progressivement en 1902.

A la fin de la journée de travail, le malade dit qu'il se sentait très fatigué et ressentait de violentes douleurs lombaires.

Il n'a jamais eu d'émotions violentes.

L'examen pratiqué à l'entrée par le Dr Valensi, noté sur la fiche d'observation, permet de constater :

Démarche à pas raccourcis, le corps raidi ; les bras ne suivant pas les mouvements de la marche. Raideur de la colonne vertébrale donnant une attitude figée au corps.

Pas de contractures. Pas d'incoordination, ni d'ataxie. A la face, asymétrie faciale gauche. L'angle labial fortement attiré en haut et à gauche (spasme facial).

Réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation normaux. Pas de nystagmus.

Réflexes rotuliens, achilléens vifs et égaux des deux côtés. De même pour les réflexes des membres supérieurs.

Cutanés plantaires : flexion bilatérale.

Examen le 5 mars 1920 : Aspect général parkinsonien catatonique.

La marche se fait à petits pas, le corps soudé, perte du balancement automatique des membres supérieurs. Le facies est figé. Il existe cependant un sourire béat continuel avec ébauche de rire spasmodique à la moindre excitation extérieure.

La salivation est abondante et continuelle.

Les paupières supérieures sont mobiles volontairement, mais défaut de clignement.

Dans la station couchée, on obtient partiellement le relâchement de la rigidité des membres. Il existe au membre supérieur gauche un signe de la roue dentée typique dans la flexion de l'avant-bras sur le bras.

Lorsqu'on palpe le triceps pendant les mouvements passifs, on constate que cette décontraction fractionnée est surtout nette dans la partie externe du triceps.

Pas de signe de la roue dentée au niveau du biceps et du long supinateur dans l'extension passive. A droite, au contraire, le signe de la roue dentée est beaucoup plus net à la palpation du long supinateur et du biceps, et à peine ébauché pour le triceps.

Pas de signe de la roue dentée dans l'extension et la flexion de la jambe sur la cuisse de chaque côté.

Mouvements associés : Flexion combinée de la cuisse et du tronc très marquée des deux côtés.

Signe du poing fermé dans la flexion des doigts dans la paume, diminution très marquée de la flexion de la main sur l'avant-bras.

Syncinésies d'imitation très marquées pour une série de mouvements. La flexion d'une main dans la paume détermine la flexion de la main du côté opposé.

La flexion forcée de cette main détermine de plus la flexion de l'avant-bras sur le bras.

Syntonies d'automatisme : La rigidité s'exagère très nettement dans tous les mouvements volontaires. Lorsqu'on demande au malade de s'asseoir par exemple, il contracte toute sa musculature des membres du tronc et de l'abdomen.

Hypertonie intentionnelle : Le relâchement volontaire des muscles des membres ne peut être obtenu. Au contraire, il y a hypertonie dès que le malade essaie par exemple le relâchement du biceps ou du triceps.

Ce relâchement, au contraire, est obtenu facilement lorsqu'on imprime passivement à l'avant-bras une série de mouvements alternatifs de flexion et d'extension sur le bras.

Epreuves de passivité : Ballottement plus marqué à gauche qu'à droite.

Par les mouvements du poignet, on constate que l'hypertonie est plus nette à droite qu'à gauche. Le relâchement passif s'obtient plus difficilement du côté droit.

Adiadococinésie : Nette à droite dans l'épreuve des marionnettes et de l'émiettement. A gauche, des mouvements rapides se font cependant plus lentement que normalement, alors que passivement on les obtient aisément.

Tremblement : Très menu, rapide, du type parkinsonien. Au niveau des doigts de la main droite : des mouvements ra-

pides de pronation et de supination s'opposent à l'adiadococinésie ci-dessus mentionnée.

Rythmes : Mouvements continuels, rythmiques de rotation de la tête sur l'oreiller, lorsque le malade est couché. Ces mouvements sont apparus depuis 4 à 5 mois seulement. Lorsqu'on demande au malade quelle en est la raison, il dit : « Ça me démange, je ne peux pas m'en empêcher ».

Troubles de la parole : Parole bredouillée, nasonnée, assez rapide. Dysarthrie mixte parkinsonienne et P. B.

Examen O. R. L. (Dr Chobert).

1) Tremblement constant de la langue et du voile ;

2) Le voile se contracte mal et se relève incomplètement ;

3) Pharynx normal ;

4) Cordes vocales : mobilité volontaire normale, mais au repos, les cordes sont animées constamment de mouvements alternatifs d'abduction et d'adduction.

Troubles de la déglutition persistants. Engouement sans rejet de liquide par le nez.

Ebauche de rire spasmodique (sourires continuels).

Réaction pupillaires normales.

Pas de troubles de la sensibilité superficielle ou profonde.

Réflectivité tendineuse : rotuliens, achilléens, médio-plantaires, égaux et vifs, au membre supérieur normaux. Cutanés abdominaux existent. Cutanés plantaires, cutané dorsal du pied, signe de Babinski à gauche.

Cutanés palmaires : à droite, la pression de l'éminence hypothénar détermine le pronator-phénomène avec flexion des doigts dans la paume.

Pas de signe d'Oppenheim, ni de Raymond et Guillain à l'avant-bras ; à gauche, la friction de l'éminence hypothénar détermine la flexion des doigts et l'adduction du pouce.

Réflexes de défense : Les réflexes d'automatisme sont très nets. Signe des raccourcisseurs par pincement dorsal, ou friction, ou piqûre plantaire. Retrait brusque beaucoup plus rapide que le malade ne peut le provoquer volontairement.

Etat psychique : Léger état déficient, amnésie de fixation, indifférence émotionnelle, pas d'idées délirantes.

Etat du cœur et des vaisseaux : Claquement aortique du 2e bruit.

Pas de souffle.

Artères un peu scléreuses (radiale et temporale).

Uurines : ni sucre, ni albumine.

Le 25 mars 1921, aurait fait une chute dans l'après-midi, chute sans perte de connaissance.

Le lendemain matin, à la visite, le malade est alité, mais on ne constate pas de modification dans l'état précédemment observé autre qu'une accentuation de la trémulation du membre supérieur droit et une très légère trémulation de la main gauche. Le malade peut marcher et se lever.

Le 30 mars, poussée thermique, à l'auscultation, foyers de râles fins à la base gauche avec submatité. Toux légère. Pas d'expectoration. Huile camphrée, 20 cc. Electrargol intramusculaire, 5 cc., pendant trois jours.

Le 3 avril, langue rôtie, le foyer de bronchopneumonie s'étend, un petit foyer à la base droite.

Etat général très mauvais.

Le 4 avril : décès.

Quelques mois plus tard, MM. Lhermitte et Cuel décrivaient une forme ponto-cérébelleuse de la Paralysie pseudo-bulbaire dont voici l'observation :

OBSERVATION III

Forme ponto-cérébelleuse

(*Lhermitte et Cuel*)

Il s'agit d'un homme de 69 ans, entré à l'hospice P. Brousse, pour des troubles de la marche qui ont débuté il y a trois ans.

L'interrogatoire ne révèle aucune maladie grave, ni dans la jeunesse, ni dans l'âge mûr. Marié deux fois. Le malade a eu trois enfants dont deux vivants. Le troisième n'aurait vécu que quelques heures.

Les troubles actuels de la marche ont eu un début lent et insidieux.

Peu à peu, le malade s'est aperçu que sa démarche devenait mal assurée, incertaine, qu'il éprouvait de la difficulté pour passer de la position assise à la position debout, puis étant debout, qu'il était obligé, pour éviter de tomber, d'écarter les jambes, de s'appuyer à un mur ou à un meuble.

Il a été ainsi amené à cesser l'exercice de sa profession de jardinier et à solliciter son hospitalisation.

A l'examen, on ne constate pas d'attitudes anormales. On note que dans la station debout le malade écarte les jambes, qui sont raides. Il marche en talonnant et en festonnant. Il existe de la rétropulsion provoquée avec latéro-pulsion gauche. L'occlusion des yeux augmente légèrement ces divers troubles.

L'interrogatoire apprend que depuis peu, le malade s'engoue en buvant. La parole est dysarthrique, pâteuse, un peu explosive et s'accompagne d'une salivation abondante.

La force musculaire est normale, sauf dans les mouvements de flexion dorsale du pied sur la jambe, et dans les mouvements du quadriceps droit où elle est un peu diminuée.

On note au dynamomètre, dans la position couchée : 33 à la main droite, 30 à la main gauche. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. Le tonus est normal, sauf aux membres inférieur et supérieur gauches, où il existe une légère hypertonie.

L'examen de la mobilité révèle aux membres inférieurs une dysmétrie nette, plus marquée à gauche. Dans les mouvements commandés, oscillation et tremblement à l'arrivée au but.

Aux membres supérieurs, légère dysmétrie avec tremblement plus accentuée à gauche.

Le renversement de la tête en arrière ne s'accompagne pas de flexion compensatrice des extrémités inférieures.

Il n'existe pas de déviation de la face, mais le menton est trémulant. Le malade ne peut siffler ni découvrir les incisives supérieures. Il ne peut fermer l'œil gauche isolément. Les mouvements de la langue sont conservés et s'accompagnent d'une légère trémulation.

L'étude de la réflectivité montre : que les réflexes achilléens sont diminués, le réflexe rotulien gauche plus vif que le droit, le réflexe des adducteurs existe à droite. Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont plus vifs du côté droit. Le réflexe masséterin est très vif, polycinétique. Réflexe orbiculaire contre-latéral droit. Réflexes du front normaux.

Le réflexe plantaire se fait des deux côtés, en flexion par la position du bord externe du pied, et en extension par position de la face dorsale du pied.

Le signe de Von Monakow existe plus marqué à droite (élévation du bord interne du pied par friction plantaire interne).

Les réflexes abdominaux existent à gauche.

Ils sont absents du côté droit.

Le réflexe crémastérien est plus faible à gauche qu'à droite.

Le réflexe palmo-mentonnier est très net, plus marqué à droite.

Réflexes de défense : L'excitation du pied provoque un léger mouvement de retrait. Le signe de Marie et Foix est négatif. On constate une ébauche du signe de Babinski à droite par friction de la face dorsale du pied.

Sensibilité : Il n'y a pas de troubles de la sensibilité subjective. L'examen de la sensibilité objective montre que la sensibilité au tact est normale ainsi que la stéréogonosie et le sens des attitudes. La sensibilité osseuse, la sensibilité à la piqûre ne sont pas altérées.

La discrimination des pointes au compas de Weber se fait avec un écartement de 1 cm. à tous les doigts de la main droi-

te, avec un écartement de 3/4 des uns au pouce gauche et de 1 cm. aux autres doigts de la main gauche.

Psychisme : L'étude du psychisme ne révèle rien de particulier, à part une émotivité exagérée dans les expériences (rire et pleurer prolongés) et un léger déficit de la mémoire.

Il faut noter, à ce sujet, que le malade ne sait ni lire, ni écrire et qu'il n'a évidemment jamais présenté un développement intellectuel très considérable.

Les réactions électriques des muscles de la face et des membres aux courants faradiques et galvaniques sont normales.

L'examen du pharynx (Dr Chobert) montre une motilité volontaire normale du voile et du larynx *avec mouvements incessants d'abduction et d'adduction des cordes vocales.*

Les divers autres appareils sont normaux.

La tension artérielle est de 20-11,5 (Laubry).

Examen de Laboratoire : La réaction de Bordet-Wassermann est légèrement positive dans le sérum sanguin après réactivation (1 suivant la notation de E. Peyre).

Liquide céphalo-rachidien : pression de 34 avec l'appareil de Claude dans la position couchée.

Réaction de B. W. négative.

Albumine : 1 gr. 40.

20 à 100 lymphocytes par mm^3.

Le malade a succombé dans la suite en 1923 à une affection intercurrente et les coupes n'ont fait voir *qu'une série de lacunes dans la protubérance.*

L'observation que sous rapportons se superpose point par point à celle de MM. Lhermitte et Cuel.

OBSERVATION IV

(Personnelle. Publiée avec MM. Crouzon et Dereux dans la R. Neur. de décembre 1925).

L. E..., 54 ans, employé de banque.

Antécédents héréditaires : Rien à signaler.

Antécédents personnels : pas de maladie antérieure, a fait un séjour aux colonies. Gros excès génitaux et éthyliques. A deux enfants bien portants. Sa femme n'a pas fait de fausse couche.

L. E... était sujet depuis longtemps à des crises stomacales dont la nature exacte ne peut être déterminée. En février dernier, il a été atteint d'une recrudescence de ces douleurs qui furent calmées par le bismuth en pansement stomacal. Il était sur le point de reprendre son travail le 11 mars, lorsque le matin au réveil, il éprouva de grandes difficultés à parler, eut des bourdonnements d'oreilles violents, tandis que son côté droit se paralysait. La face aussi était prise, aux dires de l'entourage. Il y avait incontinence des sphincters. La conscience était conservée. Deux jours après survint une perte de connaissance complète, puis petit à petit le malade reprit conscience, mais il existait une paralysie des quatre membres plus marquée à droite. Il ne pouvait plus articuler les mots, il ne pouvait avaler que les liquides, et encore le faisait-il avec peine ; enfin, il était pris, sans cause, de crises de rire et de pleurer spasmodiques. L'état du malade, d'après les renseignements fournis, n'a pas subi de grandes modifications de mars à septembre 1925, date à laquelle nous l'avons examiné pour la première fois. Les symptômes observés à cette période sont restés sensiblement les mêmes que ceux que nous relatons ci-après.

Examen :

1° Syndrome cérébelleux.

Station debout et démarche : L. E... ne peut se mettre debout seul. Quand on l'aide à prendre une position d'équilibre, on constate qu'il ne peut rester qu'un court espace de temps debout sans appui. Les jambes sont très écartées l'une de l'autre, et le corps présente des oscillations de grande amplitude qui entraîneraient la chute du malade laissé à lui-mê-

me. L'épreuve du renversement en arrière est très difficile à rechercher chez L. E..., mais il semble bien que dans ce mouvement de renversement son tronc reste rectiligne, alors qu'il y a une flexion légère des genoux. La démarche est très troublée ; quand, soutenu par deux aides, on lui demande de faire quelques pas, on constate que le membre inférieur droit décompose le mouvement, que le genou s'élève d'une façon excessive et que le pied retombe lourdement sur le sol par toute la plante.

Il y a asynergie manifeste entre les mouvements du tronc et ceux du membre inférieur.

Etude du malade au repos :

Membres supérieurs : Pas de diminution de force appréciable, mais maladresse des mouvements. Au dynanomètre : à droite, 50 ; à gauche, 40 (droitier). Hypotonie légère surtout à droite.

Adiadococinésie prédominante aussi de ce côté, de même que le tremblement intentionnel, très marqué. Le doigt ne dépasse pas le but. L'occlusion des yeux n'augmente pas le tremblement. Le signe du renversement de la main est très net. Il n'y a pas de signe de Stewart-Holmes.

Membres inférieurs : Mêmes constatations qu'au membre supérieur au point de vue de la force musculaire. *Hypotonie* légère prédominante aussi à droite. A l'épreuve de l'agenouillement, le genou, après avoir plané un instant au-dessus de la chaise, s'y applique brusquement. Quand on demande au malade d'atteindre le genou gauche avec le talon droit, on le voit dépasser le but avant de revenir s'y fixer. Il en est de même pour le mouvement homologue du pied gauche. Si, le malade étendu, les bras croisés, on lui demande de s'asseoir, on observe une flexion combinée bilatérale de la cuisse et du tronc.

Le phénomène de la *catalepsie* cérébelleuse est très marqué ; le malade peut rester très longtemps étendu sur le dos, les cuisses fléchies sur le bassin, les jambes fléchies sur les

cuisses. Au cours d'une épreuve, le malade est resté 7 minutes dans cette position.

2° Syndrome pseudo-bulbaire.

Facies immobile, hébété, sans expression, atonie des muscles de la face, des deux côtés. Les lèvres se meuvent difficilement, le malade ne peut siffler. Il souffle avec peine et le fait imparfaitement.

Il présente des troubles importants de la déglutition, le passage des aliments provoque des quintes de toux incessantes. Il y a reflux des liquides par le nez.

La dysarthrie est considérable. L. E. ne peut prononcer que quelques grognements inintelligibles, peut-être sont-ils légèrement scandés.

La salivation est excessive.

Pour la moindre cause se déclanche un rire ou un pleurer spasmodiques.

La respiration est gênée, la gêne s'accentue après l'effort.

Voici les résultats de l'examen du pharynx et du larynx, pratiqué par le Dr Bloch :

Secousses spasmodiques du voile avec conservation relative du réflexe vélo-palatin, secousses spasmodiques des cordes vocales qui ne sont pas paralysées (cordes rosées et légèrement œdémateuses : laryngite catarrhale). Les muscles sterno-mastoïdien et trapèze semblent avoir leur force normale.

3° Examen neurologique général.

Sensibilité : Aucun trouble, à aucun mode.

La notion de position n'est pas troublée. Aucun trouble agnosique.

Réflexes : Les réflexes tendineux sont, en général, exagérés : achilléen, rotulien, sont égaux des deux côtés. On peut observer, quand le malade est en complet relâchement, le phénomène du réflexe rotulien pendulaire, existant des deux côtés, mais peut être un peu plus marqué à droite.

Le stylo-radial, le cubito-pronateur et le tricipital sont vifs des deux côtés.

Les réflexes protubérantiels (masséterin et naso-palpébral) sont exagérés.

Réflexe cutané plantaire : extension de l'orteil des deux côtés.

Réflexes de défense surtout marqués à droite, et signe des raccourcisseurs des deux côtés.

Les réflexes crémastériens, de même que les cutanés abdominaux, n'ont pu être trouvés.

Le réflexe du voile existe, bien que faible. Même constatation pour le réflexe pharyngien.

Organes des sens : Il n'y a pas d'hémianopsie, pas de diplopie, pas de nystagmus. Bonne réaction photo-motrice. Réflexe cornéen normal. Rien au fond de l'œil. Petite synéchie irienne à l'œil droit. Musculature difficile à explorer : il semble exister une parésie du droit interne droit (examen de M. Coutela). Pas de troubles du goût ni de l'odorat, ni de l'audition.

Le psychisme paraît peu troublé. La compréhension est parfaite. Il n'y a pas d'aphasie. Le malade ne parle pas parce qu'il est dysarthrique : il comprend tous les ordres qu'on lui donne, même les compliqués (exécute correctement l'épreuve des trois papiers).

Il faut signaler quelques troubles du caractère : son irritabilité vis-à-vis de sa mère, de sa fille, qu'il affectionnait auparavant beaucoup.

On n'a pu mettre en évidence aucun trouble dans les autres appareils. Les sphincters fonctionnent normalement. La nutrition est forcément défectueuse, à cause des troubles de la déglutition.

Sans doute ce malade rentrait bien dans le cadre du syndrome pseudo-bulbaire par le facies, le rire et le pleurer spasmodiques, les troubles de la phonation et de la déglutition : mais, en réalité, il se présentait surtout comme un cérébelleux ; la démarche, les troubles de l'équilibre, la catalepsie constituaient un syndrome cérébelleux particulièrement caractéristique qui rappelait l'observation princeps de M. Babinski.

Deux choses étaient à retenir de cette observation :

1° D'une part, le début brutal de l'affection par une quadriplégie différente de l'évolution progressive par ictus successifs du syndrome pseudo-bulbaire classique ;

2° D'autre part, l'association à ce syndrome cérébelleux bilatéral d'un syndrome laryngé un peu particulier constitué par un mouvement incessant du voile, et des mouvements successifs d'abduction et d'adduction des cordes vocales, visibles au laryngoscope, *véritable nystagmus vélo-laryngé*.

Ce syndrome ne semble pas rentrer dans le cadre du syndrome pseudo-bulbaire classique où l'on rencontre des symptômes variés mais le plus souvent une paralysie bilatérale, en abduction des cordes vocales.

Il paraît différer également du syndrome laryngé des cérébelleux (type sclérose en plaques) constitué d'après MM. Milian et Schulmann, soit :

1° Par une abduction en plusieurs temps des cordes vocales ;

2° Soit par un tremblement fibrillaire des cordes vocales à prédominance du côté lésé.

Le nystagmus du voile a été décrit par Spencer en 1886 et dans son cas princeps on trouva à l'autopsie une tumeur du cervelet.

Klein, dans un cas semblable, avait trouvé un ramollissement du corps dentelé droit du cervelet.

Foix et Hillemand, Tinel et Foix, dans deux cas, ont trouvé des lésions de la protubérance et en font un syndrome de la calottte protubérantielle. Dans deux cas sur quatre, ils ont trouvé une lésion de la bandelette longitudinale postérieure.

Mais si on relit avec soin les observations du syndrome pseudo-bulbaire, on trouve dans la thèse de Comte (obs. XVII) signalé un mouvement rythmique d'adduction et d'abduction des cordes, sans participation du voile, il est vrai, mais très analogue au nôtre, et où l'autopsie montra une lésion du P. cérébelleux supérieur droit, du noyau de Deiters et de la masse blanche du cervelet des deux côtés avec des foyers protubérantiels. Par contre, dans les cas classiques, ce phénomène n'est pas signalé.

Ramberger signale des phénomènes hyperkinétiques et cloniques au niveau du voile chez les pseudo-bulbaires.

Urstein et Heimeberg rapportent deux cas de nystagmus du voile où l'on pouvait compter recpectivement 168 et 180 secousses à la minute.

Ces faits sont rapportés dans la thèse de Cacciapnotti, sans qu'on puisse savoir s'il y a eu une vérification anatomique.

Pour expliquer l'association des deux syndromes pseudo-bulbaire et cérébelleux, on pouvait, à la vérité, supposer l'existence de deux foyers, l'un cortical ou sous-cortical, l'autre cérébelleux, et l'on sait la fréquence des lésions bilatérales dans le syndrome pseudo-bulbaire, puisque Tilney et Morrisson, dans leur statistique, déj' citée, relatent la bilatéralité des lésions dans 70 % des cas. Mais encore cette hypothèse n'expliquait-elle ni la bilatéralité du syndrome cérébelleux, ni le début brutal avec quadriplégie.

Enfin, il n'était pas jusqu'à ce nystagmus vélolaryngé qui n'eut une valeur localisatrice : sans doute pouvait-on l'interpréter comme une myoclonie, mais aussi en en faisant un symptôme d'asynergie cérébelleuse, l'annexer au syndrome cérébelleux. Dès lors, on était amené à supposer l'existence d'une lésion unique et médiane atteignant à la fois les deux faisceaux pyramidaux et les fibres cérébelleuses. Certains auteurs, d'ailleurs, admettent la réalisation du syndrome pseudo-bulbaire par la seule lésion des voies cérébelleuses, mais ici la question ne se posait pas du fait de l'existence indiscutable de signes pyramidaux ; il en était de

même, d'ailleurs, dans l'observation de MM. Lhermitte et Cuel.

Il existe, en effet, une région de l'axe centro-spinal où sont intriquées intimement les fibres pyramidales et les fibres cérébelleuses, c'est le pied de la protubérance.

On sait qu'il y a une double connexion entre la zone motrice corticale et les cellules radiculaires de la corne antérieure de la moelle :

1° Une voie directe cortico-spinale ;

2° Une voie indirecte cortico-ponto-cérébelleuse et cérébello-spinale.

Une coupe de la protubérance montre, en effet (Van Gehuchten) :

1° Une partie basale ou antérieure formée par des fibres protubérantielles ou du pédoncule cérébelleux moyen ;

2° Une partie postérieure ou dorsale où l'on trouve les éléments particuliers du rhombencéphale.

Dans la partie basale, entre les fibres protubérantielles transversales les noyaux du pont. Ces fibres s'entrecroisent sur la ligne médiane ; elles ont leurs cellules d'origine dans les noyaux du pont ou la formation réticulaire et se rendent par le P. C. M. à l'écorce cérébelleuse du côté *opposé*.

Au milieu de ces fibres transversales on voit les fibres des pyramides antérieures, qui traversent la protubérance pour aller à l'écorce cérébrale. Elles émettent un grand nombre de branches collatérales

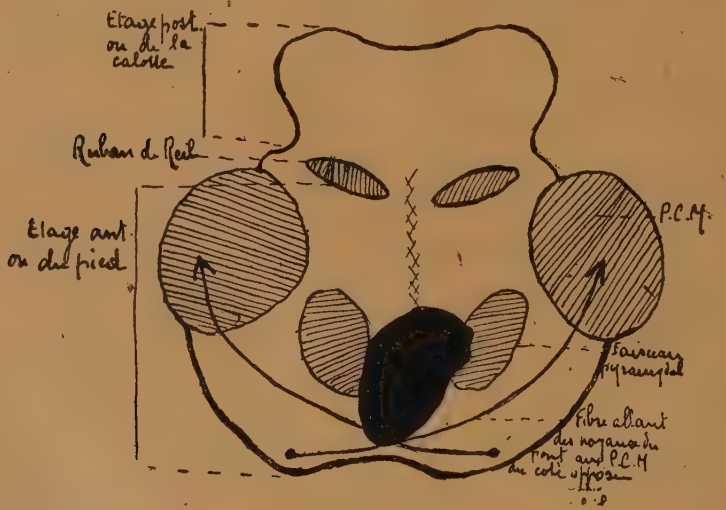
se terminant entre les cellules nerveuses qui constituent les noyaux du pont...

Il conclut ainsi plus loin :

« Les fibres ponto-cérébelleuses et olivo-cérébelleuses établissent une connexion croisée et directe entre les fibres de la voie motrice centrale et la zone corticale grise des hémisphères cérébelleux... »

Et encore :

« Il y a donc connexion par les fibres cortico-protubérantielles et les fibres ponto-cérébelleuses (pédoncule cérébelleux moyen) entre l'écorce cérébrale d'un côté et l'écorce cérébelleuse de l'autre ».


Etage post ou de la calotte
Ruban de Reil
Etage ant ou du pied
P.C.M.
Faisceau pyramidal
Fibre allant des noyaux du pont aux P.C.M du côté opposé

La lésion schématisée sectionne les fibres pyram-cortico-sus-nucléaires et les fibres cérébelleuses

C'est également ce que dit Claude dans son Précis des affections du système nerveux. « Le pédoncule cérébelleux moyen considéré dans une de ses moi-

tiés est composé de fibres tirant leur origine des cellules des noyaux du pont du côté opposé (sauf quelques fibres homolatérales) et de la substance grise de la calotte pour aller se terminer dans le lobe cérébelleux du même côté. Chaque noyau pontique est un poste intercalé entre la corticalité cérébrale du même côté et la corticalité cérébelleuse croisée. » .

Nous avons donc été amenés à la uite de MM. Lhermitte et Cuel, à supposer une lésion du 1/3 supérieur du pied de la protubérance analogue à celle du schéma ci-joint et à décrire une forme protubérantielle du syndrome pseudo-bulbaire caractérisée par l'existence d'un syndrome cérébelleux typique associé.

Si l'on reprend, d'autre part, l'étude de ces deux séries d'observations, on trouve un ensemble de symptômes communs à tous les cas de syndrome pseudo-bulbaire.

1° Le début progressif à la suite d'un double ictus, ou d'un seul ictus à forme qudriplégique;

2° Les troubles de la phonation et de la déglutition ;

3° L'atteinte plus ou moins marquée des deux voies pyramidales.

Par contre, certains symptômes sont absolument différents dans l'une ou l'autre série de cas, et à première vue l'aspect général et la démarche permettent de distinguer deux types de malades ; l'un se présente comme un parkinsonien, l'autre comme un cérébelleux.

Envisageons en effet :

Le Tonus : Dans le premier cas, l'exagération des réflexes, la tendance à l'immobilisation rapide du membre après la recherche des réflexes, le retour rapide à la position d'équilibre, le phénomène de la roue dentée, tout dénote l'hypertonie et la contraction permanente des antagonistes.

Dans le 2e cas, l'existence des réflexes pendulaires, la passivité, l'amplitude exagérée des mouve-

ments révèlent l'hypotonie, l'absence ou le retard de la contraction des antagonistes.

1° *La motilité volontaire*, à peu près respectée dans le 1er cas, est très troublée dans le 2e ;

2° *La motilité involontaire* montre un tremblement n'apparaissant qu'au repos, et dans la résolution musculaire complète, disparaissant au contraire à l'occasion des mouvements dans le 1er cas.

Dans le 2e cas, au contraire, on note un tremblement intentionnel, disparaissant au repos, véritable *tremblement cinétique* qui contraste avec le *tremblement statique* du premier.

3° *La motilité automatique* à peu près disparue dans le premier cas est au contraire exagérée dans le deuxième.

4° *La démarche lente*, à petits pas, à type de lacunaire, l'aspect soudé du 1er malade, s'oppose à la démarche titubante ébrieuse du cérébelleux.

5° *Le facies* enfin est tout à fait opposé ; l'aspect figé, glacé, la suppression de la mimique frappe tout de suite chez le premier, alors que le second se caractérise par une véritable exagération de l'expression mimique.

Quant aux signes laryngés, à la paralysie plus ou moins complète des cordes vocales s'oppose le nystagmus incessant du voile du pharynx et des cordes.

Une chose ressort également de ces deux obser-

vations : c'est que le rire et le pleurer spasmodiques paraissent exister en dehors de toute atteinte du système strié. Dans le 1er cas, l'examen anatomique ne laisse aucun doute à ce sujet. Il faut considérer le rire et le pleurer spasmodiques simplement comme le déchaînement des mouvements automatiques par libération de l'action inhibitrice corticale.

Ces deux types de syndrome pseudo-bulbaire apparaissent donc suivant l'expression de M. Lhermitte, l'un comme le positif, l'autre comme le négatif d'une même image et méritent bien d'être opposés l'un à l'autre.

Il est possible, d'ailleurs, que les signes cérébelleux soient plus fréquents qu'on ne l'a dit jusqu'à maintenant chez les pseudo-bulbaires et M. Bouttier avait insisté déjà sur la nécessité de les rechercher par l'épreuve des pulsions chez tous ces malades.

Avec Cacciapuotti on peut conclure « qu'on observe exceptionnellement chez certains pseudo-bulbaires des phénomènes cérébelleux : quand ceux-ci sont présents, bien que les phénomènes cérébelleux puissent s'expliquer par des lésions variées, il convient de rechercher les symptômes d'une lésion possible protubérantielle qui peut expliquer et le syndrome pseudo-bulbaire et l'ataxie cérébelleuse ».

OBSERVATION V

(Extraite de la thèse de Cocciapuotti).

Pascal R... est un mineur de 46 ans.

Il est venu à Naples pour demander conseil au sujet d'un trouble de la prononciation, vérifié à ce moment et qui s'est gravement accentué.

Dans sa famille, pas d'hérédité alcoolique, syphilitique ou nerveuse. Il a toujours été bien portant, excepté une fièvre éphémère et une affection rhumatismale passagère. A 28 ans, s'est marié avec une femme bien portante : il en a eu quatre fils, dont un seul mort dans les premiers mois de bronchite capillaire. Pas de fausses couches. Les trois fils et la mère sont actuellement en bonne santé.

Emigré pendant 5 à 6 ans, en Argentine, il y a fait un peu de tous les métiers, mais avait une vie très rangée ; il contracta une infection blennorragique qui céda au premier traitement sans laisser de trace.

Rapatrié, il reprit son premier métier de mineur, qu'il a toujours exercé jusqu'à trois mois avant son admission à la clinique, mais il a souffert d'ankylostomiase ou d'une autre maladie professionnelle.

Les premiers phénomènes qu'il accuse, la série de manifestations de la maladie actuelle remontent seulement au milieu de décembre 1911. Il fut admis à la clinique vers le 1er février 1912. Il commence à noter une sensation de torpeur dans la moitié droite du front, qui, au bout de peu de jours, s'est diffusée à toute la joue du même côté. De là, petit à petit, furent prises toute la moitié gauche du front et la régon zygomatique gauche. Elle ne tarda pas à se diffuser aux lèvres et à la langue. Bien que ces phénomènes par eux-mêmes fussent délicats à noter, cependant le malade, qui est très intelligent,

les raconte avec une grande précision, faisant bien suivre la succession de faits.

Cette sensation subjective de torpeur ne correspondait pas, comme on le voit, à une zone d'anesthésie d'égale distribution, mais reste le fait, quand cette sensation se fut diffusée à la langue et aux lèvres, qu'apparurent en même temps les premiers troubles de la parole et de la déglutition, consistant en une difficulté spéciale de l'articulation, avec une altération très nette de la prononciation des consonnes, et un obstacle dans le transit des aliments. Mais le pauvre R... remarqua qu'il était obligé d'abandonner son travail, parce qu'il sentait qu'il commençait à marcher d'une manière incertaine, en chancelant et qu'il lui arrivait plus d'une fois de tomber d'une manière dangereuse sur le lieu même de son travail.

Etat actuel : 3 février 1912. Homme de stature plutôt petite. Cœur de limites normales. Bruits normaux ; 2e bruit aortique un peu claquant. Pouls à 78. Rien à noter du côté de l'appareil ganglionnaire.

Pas d'altération objective de l'appareil pulmonaire.

Si l'inspiration se fait d'une manière normale, l'expiration se fait par saccades successives.

Le hoquet est fréquent.

Pollakiurie diurne et nocturne. Le patient est obligé d'uriner toutes les demi-heures, ne pouvant retenir ses urines.

Le *facies* du malade est caractéristique, les yeux larges, le front plissé, les sourcils froncés, les plis de la figure effacés, la bouche entr'ouverte laissant couler un flot de salive. Dans l'ensemble, un aspect figé et immobile plus marqué encore que dans la paralysie agitante : léger abaissement de l'angle labial droit.

A travers la bouche et les arcades dentaires, constamment entr'ouvertes, on voit la langue immobile sur le plancher de la bouche et quand le malade parle, il peut cependant à volonté la tirer et la faire remuer de haut en bas et latéralement, mais d'une manière relative.

Malgré l'habituelle fixité des traits, les deux globes oculaires peuvent se mouvoir en tous sens, mais avec lenteur. De plus, ils sont animés de mouvements nystagniformes, surtout horizontaux, qui sont plus intenses dans les mouvements vers la droite, lesquels sont notablement limités, au point que, dans chaque œil, le bord cornéen ne peut pas rejoindre l'angle palpébral droit. Pupilles égales, de contour régulier, réagissent à la lumière et à l'accommodation.

Quand il se tient sur ses pieds, le malade oscille visiblement dans le sens antéro-postérieur ; ces oscillations augmentent dans la station sur un pied, mais ne s'accentuent pas quand le malade ferme les yeux.

Marche : Marche spasmodique bilatérale ; les pas sont inégaux, les jambes écartées, la base de sustentation élargie. Les bras sont allongés le long du corps. Le tronc ne suit pas les mouvements des jambes, d'où il résulte une démarche en zigzag, titubante, comme un homme ivre. A noter que, quand les pieds touchent le sol, le corps a comme un tressautement, avec deux ou trois secousses successives qui donnent à la marche un caractère rigide et trépidant.

Tous les mouvements des articulations du reste sont rigides, lents, accompagnés de secousses et de tremblement intentionnel ; ils sont dysmétriques et ataxiques, comme on l'observe dans les mouvements d'épreuve (doigt contre doigt, index sur le nez, talon au genou, etc.). Les mouvements successifs (pronation et supination des mains, extension et flexion de l'avant-bras) sont lents et maladroits. Adiadococinésie. Le phénomène est plus évident à droite.

On note diverses *syncinésies*. Outre la flexion combinée bilatérale de la cuisse et du tronc, existe une étrange association motrice : quand le malade tente de tourner le regard à droite ou à gauche, à travers la bouche entr'ouverte, on voit la langue animée de mouvements de latéralité du même coté. La voix est nasonnée, et, comme le reconnaît le patient, a baissé de tonalité : l'appareil phonatoire n'est plus capable de varia-

tions de hauteur et reste assourdi constamment pour les tons assez élevés ; à noter que pendant la phonation, le voile du palais reste immobile.

Parole : La parole est lente, entre chaque syllabe on note une pause, mais les syllabes sont encore nettes, les consonnes sont raccourcies et la parole est anarthrique comme il est classique. De toutes les consonnes, seules les gutturales dures sont relativement mieux conservées. Quant il veut dire son nom, il réussit à prononcer à peu près : Va... Sca... e, E... hi... hi... Pour le reste il parle à voix haute, émettant avec force une expiration qui est mal utilisée, cependant la respiration est difficile et dyspnéique. De même dans les mouvements délicats des articulations, comme celles que nécessite la reproduction d'un geste, se révèle la rigidité du mouvement, qui n'arrive pas à reproduire une simple courbe, mais trace une ligne hachée et saccadée.

Sensibilité : Dans l'ordre de la sensibilité, le point le plus intéressant est l'existence d'une zone d'anesthésie thermique et tactile qui comprend la zone de distribution de la 2e branche du tri-jumeau, des deux côtés, et d'une zone d'hypoesthésie exclusivement tactile correspondant des deux côté dans la branche ophtalmique de la Ve paire. La sensibilité à la douleur est intacte. Absolument indemne est la sensibilité musculo-articulaire, soit comme sens des attitudes, soit comme sens de l'effort. Le sens subjectif de l'équilibre se ressent de l'incertitude de la station debout et de la marche. Le malade se sent vaciller : il tomberait s'il ne prenait pas de précautions.

Organes des sens : La vue est normale, et le champ visuel d'amplitude normal ; l'examen ophtalmoscopique ne révèle aucune modification du fond d'œil, sauf une légère turgescence des veines, mais aucune stase papillaire.

L'audition est conservée, persistance de la conductibilité osseuse (Rinne), pas de latéralisation du Weber.

Bien que le malade soit capable de distinger les saveurs

essentielles, il semble que la sensibilité soit moins rapide dans la moitié gauche de la partie antérieure de la langue.

Réflexes : Le réflexe plantaire gauche se fait en flexion, tandis que le droit se fait en éventail des quatre derniers orteils avec immobilité du pouce ; le réflexe crémastérien est vif des deux côtés, réflexes abdominaux moyen et inférieur, épigastrique abolis.

Réflexes patellaires exagérés des deux côtés, jusqu'à produire un clonus de la jambre et de la rotule, il est plus évident à droite. Réflexes achilléens exagérés ; il n'y a pas de clonus du pied.

De même les réflexes tendineux des membres supérieurs sont plus vifs, toujours avec prédominance à droite.

Des réflexes des muqueuses, le conjonctival est aboli des deux côtés et la titillation du pharynx et du palais ne provoque aucune réaction ; seule l'insistance provoque une envie de vomir. Aucun trouble trophique dans les muscles du tronc ou des membres : l'examen de la force à droite ne révèle aucune altération de la formule de la réaction galvano-faradique, sauf sur la musculature de l'angle labial gauche, massétérine, temporale du même côté : on trouve de l'hypotonie, de la flaccidité avec diminution de la réaction faradique et lenteur de la secousse galvanique sans inversion de la formule.

Durant toute la maladie, les fonctions psychiques n'ont subi aucune atteinte, le malade est resté toujours lucide, calme, jusqu'à ses derniers jours.

Evolution : 10 février 1912. Grand frisson. Fièvre légère et céphalée avec langue fortement saburrale. Vers le soir, vomissement.

16 février : La fièvre a duré 5 jours, avec une légère rémission, remonte vers le soir à 39°5. Durant ce temps, aucune modification du tableau clinique ; seulement la dysarthrie s'est aggravée, la respiration est difficile et entrecoupée, avec cyanose de la face, révélant une insuffisance de l'hématose.

Le 18 février, nouvelle attaque fébrile qui dure jusqu'au 23 février, laissant au malade une sensation de grande faiblesse. Phénomènes de bronchite diffuse, bilatérale, avec râles dans les grosses bronches, paralysie progressive des membres du côté droit qui se révèle objectivement par une quasi-immobilité.

En même temps, paralysie faciale gauche complète à type périphérique (correspondant au côté où l'on avait noté déjà une modification de l'excitabilité électrique des muscles). A partir de ce moment, l'anesthsie qui occupait la 1re et 2e branches des deux trijumeaux, a envahi la 3e branche d'une façon symétrique.

27 février : Le malade est plus fatigué : la face cyanosée. Le pouls est filiforme, très fréquent, la parole est incompréhensible, la voix aphone, la déglutition est presque impossible. Léger mouvement fébrile dans l'après-midi.

2 mars : Le malade a eu une crise de suffocation à la moindre tentative de lui faire avaler une gorgée d'eau. Le phénomène de Babinski est évident à droite.

5 mars : 60 respirations à la minute. De temps en temps, un tremblement parcourt tout le corps du malade. Tout le côté gauche est paralysé.

6 mars : A 10 heures, décès.

Autopsie : Leptoméningite récente diffuse. Intégrité complète des hémisphères centraux. *Tumeur sarcomateuse du pied de la protubérance*, occupant la partie médiane et les pédoncules cérébelleux moyens. La tumeur s'étend aussi de l'autre côté pour envahir le pied du pédoncule de chaque côté. Le bulbe et la calotte de la protubérance sont parfaitement intacts. Légère dégénérescence de la moelle du faisceau pyramidal croisé du faisceau de Flechsig et de la zone radiculaire de Lissauer. Cervelet sain. Le syndrome était tellement caractéristique que l'examen microscopique n'a révélé aucune surprise, nous avions des symptômes de localisation irréfutable, comme l'anesthésie, l'atrophie et l'ataxie cérébelleuses.

A côté du syndrome, nous avions les caractères de spasmodicité spéciaux qui ne permettaient aucune confusion avec une forme cérébrale. Pour ces raisons, on pouvait assimiler à ce cas, suivi et confirmé par l'autopsie, trois autres cas cliniques très voisins par l'aspect clinique, dans lesquels, bien que manque l'examen nécropique, on pouvait émettre avec assurance le diagnostic d'une lésion de la protubérance.

OBSERVATION VI

(Th. Halipré, obs. VIII)

Obs. résumée :

D..., âgé de 43 ans, entre le 23 novembre 1893 à l'Infirmerie de la Salpétrière Salle Pruss 15.

Paralysie pseudo-bulbaire par lésion protubérantielle ayant donné lieu en réalité à une double hémiplégie alterne.

1888 : Glossoplégie à début brusque sans paralysie des membres ayant évolué progressivement.

1892 : Parésie progressive des quatre membres.

1893 : Etat actuel : Démarche à petits pas. Pas de paralysie véritable des membres. Pas d'anesthésie aux membres ni à la face. Peut-être, légère parésie des lèvres et de la langue.

Disproportion manifeste entre les troubles parétiques et les troubles fonctionnels. Dysarthrie et dysphagie très accusées. Voile du palais parésié. Réflexe masséterin fort. Langue atrophiée dans sa moitié gauche. Rire inextinguible.

1894 Avril : Mort sans symptômes nouveaux.

Autopsie : Foyers de ramollissement symétriques occupant la partie moyenne de *l'étage inférieur* de la protubérance.

Parents inconnus. Marié. N'a pas eu d'enfants. Il a toujours été sujet aux maux de tête, sans que ces douleurs aient jamais

ou le caractère migraineux, ni le caractère de céphalées syphilitiques. Il nie la syphilis, et l'on n'en retrouve aucune trace dans son histoire. A l'âge de 31 ans, il constate que ses maux de tête diminuent. A la même époque, sa vue s'affaiblit progressivement.

1888 : Il y a cinq ans, il était à table quand il fut pris brusquement d'une grande difficulté pour parler.

Il n'y eut pas, à proprement parler, d'ictus. Le malade ne perdit pas connaissance. Il n'y eut pas de paralysie des membres.

A dater de ce jour, les troubles de la parole ont toujours été en augmentant.

1892 : Il a commencé à remarquer un affaiblissement léger dans les membres, affaiblissement qui avait été précédé de sensation de fourmillements dans les extrêmités. La parésie a pris successivement la main gauche, la main droite, puis la jambe droite et enfin la jambe gauche.

Etat actuel, 1893 : Le malade marche à petits pas.

Face : n'est pas déviée de façon appréciable à l'état de repos. Elle se dévie un peu à droite pendant le rire. Le côté droit paraît plus petit et plus rentré que le gauche.

Lèvres : ne sont pas inertes. Mais le malade ne peut siffler.

Langue : est très légèrement déviée à gauche et un peu atrophiée du même côté. Les mouvements vermiculaires sont plus prononcés à droite. La langue est mobile. Elle est facilement tirée en dehors, mais les mouvements de latéralité sont mieux exécutés à gauche qu'à droite.

La parole est bredouillée, presque incompréhensible. Toutefois, quand on a l'habitude d'entendre le malade, on parvient à le comprendre. Il y a donc une dysarthrie très marquée, mais pas d'aphasie motrice.

La voix est nasonnée.

Voile du palais : se contracte assez bien, mais pourtant moins bien que normalement.

Déglutition : est difficile, surtout pour les aliments absolu-

ment liquides, ou les aliments solides. Il préfère les aliments semi-liquides, les potages épais.

Réflexe masséterin très fort.

Rien du côté des yeux.

Membres : Il n'y a pas de paralysie véritable. Les réflexes sont exagérés aux quatre membres. Le bras gauche paraît un peu atrophié. Il est plus faible que le bras droit. Aux membres inférieurs, la jambe résiste mieux dans l'extension que dans la flexion.

Il n'y a pas d'anesthésie, ni à la face, ni aux membres.

Etat psychique : Le malade comprend bien les questions qu'on lui pose. Quand il répond, il répète plusieurs fois les mêmes mots. Il présente un rire inextinguible, prolongé, bruyant, irrésistible.

Urines : Pas de sucre, pas d'albumine.

6 février 1894 : Le malade s'est beaucoup affaibli depuis quelques semaines. Il ne marche plus. La bouche est déviée à gauche. Le facial supérieur est moins pris que l'inférieur. Il peut à peine tirer la langue. Il avale difficilement, gâte depuis le commencement du mois. Le rire inextinguible persiste encore.

17 mars 1894 : Le malade succombe sans avoir présenté de nouveaux symptômes.

Autopsie. — Nous constatons :

Moelle : Plaques d'arachnoïdite sur la face postérieure, à la région dorsale et lombaire. Faisceau pyramidal présente une teinte grise très nette plus marquée à droite.

Cerveau : Artères épaissies, flexueuses à la base.

Poumons : Broncho-pneumonie dans le lobe inférieur droit.

Cœur : Légère surcharge graisseuse. Pas de lésions valvulaires.

Rate : Grosse et diffluente.

Foie gros et congestionné.

Reins gros, adipose centrale. Artères légèrement saillantes. Des sections du cerveau ayant été faites après durcissement

partiel, on peut constater l'intégrité absolue de l'écorce et des noyaux centraux.

Protubérance : L'unique lésion siégeait dans la protubérance.

Elle occupe les deux côtés de la protubérance restant limitée au-dessous du ruban de Reil ou effleurant légèrement son bord inférieur.

En avant, le foyer cesse complètement sur les coupes portant sur les deux pédoncules. Les noyaux de la 3e et 4e paires sont indemnes. On ne trouve plus qu'un tractus de dégénération, surtout marqué du côté gauche, où il forme, dans la région moyenne du pied du pédoncule, une petite bande de 4 cm. de large, allant du locus niger à la surface libre du pédoncule. Du côté droit, le tractus dégénéré apparaît sous forme d'une petite virgule à grosse extrémité tournée en dedans et dont la concavité correspond à la convexité de la coupe du locus niger. Cette bandelette est d'ailleurs de peu d'étendue et n'a pas plus de 2 c/m. de longueur.

En bas, le foyer reste limité au-dessus des coupes passant à 2 c/m. du sillon bulbo-protubérantiel. On trouve au-dessous d'elles une double dégénération de la pyramide bulbaire et quelques tractus rosés dans le bulbe. Les cellules des noyaux sont moins belles que normalement. Mais les noyaux bulbaires ne sont pas compris dans le foyer et il s'agit bien d'une P. P. B.

OBSERVATION VII (Frigments)

(Th. Comte, obs. XVI)

A 70 ans, à la suite d'un ictus, trouble de l'équilibre et dysphagie extrêmement accusée, dysarthrie prononcée. Pleurer spasmodique, et déficit intellectuel. Maladresse des membres surtout à droite. Paresse légère de la langue et mobilité du voile du palais presque intacte. Paresse de la corde gauche. Cachexie progressive. Mort.

Autopsie. — Foyers sous-corticaux ayant déterminé dans le pied du pédoncule une dégénérescence située en dehors du 1/4 interne,

celui-ci est respecté. Foyers protubérantiels atteignant de chaque côté pédoncules pyramidaux postérieurs. A gauche, lésions cérébelleuses légères.

Les troubles de l'équilibre sont des plus prononcés et la station debout est absolument impossible. Quand on la fait descendre de son lit, elle raidit les jambes, les tient écartées, porte légèrement le tronc en flexion sur les membres inférieurs et porte tout le poids du corps en arrière, elle se bute obstinément dans cette position, et quand on la touche un peu une expression d'anxiété se peint sur son visage ; elle tomberait immédiatement sur le dos si on ne la retenait pas.

La malade a été examinée pour des troubles de l'équilibre par M. Ezyn, qui a constaté que même sur l'appareil rotatoire elle se rendait bien compte des rotations vers la droite, mais que, à l'arrêt brusque, elle n'avait pas de sensation post-rotatoire en sens inverse comme à l'état normal. Réciproquement, le mouvement de rotation à gauche n'est pas senti, mais il existait une sensation bien nette en sens inverse à l'arrêt.

Conclusions

I. En résumé, il semble bien que la paralysie pseudo-bulbaire doive être considérée comme un syndrome pouvant être réalisé par des lésions anatomiques très variées; il faut et il suffit qu'elles atteignent les voies motrices dans leur trajet cortico-sus-nucléaire, le plus souvent des deux côtés (70 % des cas).

II. Il est possible, en particulier, d'en décrire deux types :

a) Un type strié avec perte des mouvements automatiques, conservation relative des mouvements volontaires, d'aspect parkinsonien.

b) Un type cortico-géniculo-protubérantiel, avec conservation des mouvements automatiques, atteinte plus ou moins marquée des mouvements volontaires, rappelant l'aspect des lacuaires.

III. Dans ce dernier cas, on peut voir l'association au syndrome pseudo-bulbaire d'un syndrome cérébelleux, d'ordinaire bilatéral, qui ne peut s'expliquer que par une lésion de l'étage antérieur de la

protubérance, médiane, sans autre lésion des voies cortico-bulbaires.

IV. On a le droit, donc, de décrire une forme protubérantielle du syndrome pseudo-bulbaire, malgré la rareté des vérifications anatomiques.

Vu, le Doyen,

ROGER.

Vu, le Président,

NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

LAPIE.

Bibliographie

Babinski. — *Revue neurologique*, 1899, p. 806. — De l'asynergie cérébelleuse.

Babinski. — *Revue neurologique*. 18 avril 1901. — Hémiasynergie et Hémitremblement d'origine cérébello-protubérantielle.

Bouttier. — *Revue neurologique*, 1922, p. 558.

Brissaud. — Leçons sur les maladies nerveuses, 1re série 1895 ; 2e série 1899.

Brosset. — *Lyon Médical*, avril 1890.

Cacciapuoti. — *Stud. Naples*, 1915. — Les Paralysies pseudo-bulbaires.

Claude. — Maladies du système nerveux. — Collection Gilbert et Fournier, J. B. Baillière.

Comte. — Traité Widal, T. XIX. Article paralysie pseudo-bulbaire. — Th. Paris, 1899-1900. — Les Paralysies pseudo-bulbaires.

Duchenne. — *Arch. génér.*, 1860, tome II. — De l'électrisation localisée, 2e éd., 1861.

Foix et Hillemand. — Spasme rythmique vélo-pharyngo-laryngé. Nystagmus du voile. — *Revue neurologique*, 6 novembre 1924.

— Spasme myoclonique rythmique glosso-péri-buccal. — *Revue neurologique*, 3 juillet 1924.

— Nystagmus du voile associé à un nystagmus oculaire synchrone et à des secousses myocloniques. — *Revue neurologique*, 1er mai 1924.

Foix, Chavany et Hillemand. — *Revue Neurologique*, juin 1926. Syndrome myoclonique de la calotte. Etude anatomo-clinique du nystagmus du voile et des myoclonies rythmiques associées.

Fouchard. — Th. Paris, 1921. — Syndrome pseudo-bulbaire à forme parkinsonienne.

Galavielle. — Th. Montpellier, 1893. — Les paralysies pseudo-bulbaires d'origine centrale.

Garbini et Rossi. — *R. N.*, 1911, p. 382. — Paralysie pseudo-bulbaire à forme cérébelleuse.

Halipré. — Th. Paris, 1894.

— Les paralysies pseudo-bulbaires d'origine centrale.

— Paralysie pseudo-bulbaire transitoire d'origine protubérantielle par endocardite mitrale. *R. N.*, 1912, p. 235.

Heincherg. — Uber cronische progressive Encephalomalacie und Bervek, ub. den Harten Ganemen reflex. — *Arch. f. Psych.*, 1904.

Jakob. — *Arch. fur Psych.*, T. XIX, fasc. 3, 1909. — Pathogénie de la paralysie pseudo-bulbaire.

Klien. — *Deutsche Med. Wochenschrifft*, 1904, p. 618.

Lépine. — Note sur la paralysie glosso-labiée à forme pseudo-bulbaire. — *Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, 1877.

Leresche. — Th. Paris, 1890.

Lhermitte et Cornil. — Syndrome strié à double expression pseudo-bulbaire et parkinsonienne. — *R. N.*, 3 mars 1921, page 299.

Lhermitte et Cuel. — Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudo-bulbaire. — *Revue neurologique*, août 1921.

Magnus. — Fall von Aufhebung. Das willensein-flusses auf Einige Hinnerven. — *Muller's' Arch.*, 1837.

Milian et Schulmann. — La dysarthrie des cérébelleux. — *Paris Médical*, 25 octobre 1919.

Oppenheim et Siemerling. — *Charite Annalen*, Bd XII, 1887.
— *Berliner Khinische Wochenshrifft*, 1888.

Raymond et Artaud. — *Arch. de Neurologie*, 1884, T. VII.

Raymond et Alquier. — *R. N.*, 2 mai 1907. — Sur un cas de P. pseudo-bulbaire.

Spencer. — *The Lancet*, 1886, p. 702-758.

Thiers. — Th. Paris 1915. — L'hémiplégie cérébelleuse.

Tinel et Foix. — *R. N.*, 6 nov. 1924. — Spasme myoclonique rythmique vélo-pharyngo-laryngé. — Nystagmus du voile. Localisation unilatérale. — Participation modérée de la face.

Tilney et Morrisson. — La P. P. B. au point de vue clinique et pathologique avec relation de 5 cas. — *The journal of nervous and mental diseases*, août 1912.

Urstein. — Uber pseudo-bulbar paralys. Inaug. dissert., 1900.

Van Gchuchten. — Anat. du système nerveux de l'homme, 4e édition 1906.

Vasso Fati. — Thèse de litre docence.
— Rome, 1908. Les paralysies pseudo-bulbaires.

Wilson. — *R. N.*, 1921, p. 613. — *Journal of Neurology and Psychopathology*, 1922-1923.

IMP. COMMERCIALE PERRETTE, LIMOGES.